ITEM 99 : PARALYSIE FACIALE

Nerf VII : nerf mixte, avec des fibres motrices, sensitives, sensorielles et végétatives
- Emerge du **sillon bulbo-protubérantiel** à la partie médiale de la **fossette latérale de la moelle allongée**
- Circule dans **l'angle ponto-cérébelleux** et pénètre le rocher au niveau de **méat acoustique interne** (avec le nerf VIII)
- **Trajet intra-pétreux**, dans le **canal osseux de Fallope**, inextensible : 3 portions (VII-1, VII-2 et VII-3) séparés par 2 virages (« **genou** » au niveau du ganglion géniculé, et « **coude** »), sort du rocher par le **foramen stylo-mastoïdien**
→ Branches nerveuses : **nerf grand pétreux** (sécrétion lacrymale) au niveau de la 1ère portion, **nerf de l'étrier** (réflexe stapédien) puis **corde du tympan** (gustation des 2/3 antérieurs, sécrétion salivaire) au niveau de la 3ème portion
- Pénètre la **glande parotide** où il se ramifie pour innerver les muscles de la face
→ Atteinte **centrale** (= supra-nucléaire) ou **périphérique** (= nucléaire ou des fibres nerveuses du nerf facial)

Diagnostic

Paralysie faciale centrale

- **Prédomine nettement sur la partie inférieure du visage** (projection bilatérale du 1er neurone sur les noyaux du facial supérieur dans la protubérance)
- **Dissociation automatico-volontaire** : asymétrie plus marquée lors des mouvements volontaires que lors des mouvements automatiques (mimique spontanée, rire), parfois inversée
- Presque toujours associé à un **déficit moteur du membre supérieur homolatéral**

Paralysie faciale péri-phérique

- **Atteinte de façon équivalente des parties supérieure et inférieure du visage**
- **Absence de dissociation automatico-volontaire**
- **Elocution labiale gênée** et **mastication imparfaite**
- **Réflexes cornéen, naso-palpébral, cochléo-palpébral** (au bruit) et **clignement à la menace abolis** mais sensibilité de la cornée intacte (nerf trijumeau)
→ Sans atteinte des muscles faciaux innervés par d'autres nerfs crâniens : **masticateurs** (masséter, temporal, ptérygoïdien = nerf V), **pharynx** et **voile du palais** (nerf IX et X), **motricité linguale** (nerf XII)

Signes faciaux

	Partie supérieure	Partie inférieure
Au repos	- Effacement des rides du front - Sourcil abaissé - Raréfaction/absence du clignement - Elargissement de la fente palpébrale (paupière inférieure abaissée) - Œil larmoyant	- Asymétrie du visage - Déformation de la bouche (attirée du côté sain) - Ptose de la joue - Chute de la commissure labiale - Effacement du sillon naso-génien
Mouvement volontaire	- Impossibilité de relever le sourcil, plisser le front, fermer l'œil (avec paupière supérieure préservée) - **Signes de Charles Bell** : bascule de l'œil en haut et en dehors à l'occlusion - **Signes des cils de Souques**	- Déviation de la bouche du côté sain - Impossibilité de siffler, gonfler la joue - Stase alimentaire gingivo-jugal - **Signe du peaucier de Babinski** : aucune contraction du peaucier à l'ouverture contrariée de la mâchoire

Signes extra-faciaux

- **Xérophtalmie** (objectivée au test de Schirmer) : au niveau ou en amont du ganglion géniculé
- **Troubles du gout des 2/3 antérieurs de l'hémi-langue** : lésion en amont de la corde du tympan, au niveau de la portion mastoïdienne
- **Diminution de la sécrétion salivaire de la glande sous-mandibulaire** : lésion en amont de la corde du tympan, ou niveau de la portion mastoïdienne
- **Abolition du réflexe stapédien** = **hyperacousie douloureuse** : lésion en amont du nerf du muscle de l'étrier, au niveau de la portion mastoïdienne
- **Hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt** (conque de l'oreille et conduit auditif externe) : atteinte sensitive, lésion en amont ou au niveau de la portion mastoïdienne
→ Atteinte au niveau ou en amont du ganglion géniculé et des nerfs pétreux : test de Schirmer anormal, électro-gustométrie anormale, abolition du réflexe stapédien
→ Atteinte au niveau mastoïdien, en aval du ganglion géniculé : électro-gustométrie anormale, abolition du réflexe stapédien avec test de Schirmer normal
→ Atteinte au niveau du foramen stylo-mastoïdien ou en aval : test de Schirmer et gustométrie normaux, réflexe stapédien présent

Sujet comateux

- Effacement des rides du visage, soulèvement expiratoire de la joue (« fume la pipe »)
- **Manoeuvre de Pierre-Marie et Foix** : déclenchement d'une contraction réflexe du visage à l'appui forcé bilatéral en arrière du gonion → grimace en l'absence de PFP

Diplégie faciale

= Paralysie faciale bilatérale = diplégie faciale : **visage atone**, **inexpressif**, **signe de Charles Bell bilatéral**, **troubles de l'élocution** et **de la mastication** importants
→ Evoquer : **syndrome de Guillain-Barré**, **infection VIH**, **maladie de Lyme**, **sarcoïdose** ou **syndrome de Melkersson-Rosenthal**

<table>
<tr><td rowspan="14">Etiologie</td><td>Atteinte centrale</td><td colspan="2">➙ Orientation comparable à un déficit neurologique focal central</td></tr>
<tr><td rowspan="13">Atteinte périphérique</td><td rowspan="3">Paralysie faciale a frigore de Bell</td><td colspan="2">= Paralysie faciale aiguë idiopathique : cause la plus fréquente, probablement virale (HSV1)
- Installation brutale, souvent le matin au réveil ou après une exposition au froid, d'emblée maximale ou se complétant sur quelques heures
- Volontiers précédée de douleurs rétro-auriculaires, accompagnée d'une hyperacousie
- Sensation d'engourdissement de la face dans 1/3 des cas
- Paralysie totalement isolée : examen normal (clinique, otoscopie, audiométrie) ➙ aucun bilan</td></tr>
<tr><td>Evolution</td><td>- Evolution favorable dans la majorité des cas (surtout si paralysie incomplète) : récupération débutant en 8-15 jours, et guérison en moins de 2 mois
➙ Bilan si persistance de la paralysie faciale à 2 mois : IRM encéphalique
- Récupération lente et incomplète dans 5-10% des cas : déficit persistant, hémi-spasme facial post-paralytique, mouvements syncinétiques, ou plus rarement syndrome des « larmes de crocodile » (larmoiement lors du repas)</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Corticothérapie orale dans les 72h pendant 10 jours ± valaciclovir
- Prévention des complications oculaires (kératite) : larmes artificielles, pansement occlusif la nuit, voire tarsorraphie transitoire dans les formes sévères
- Kinésithérapie faciale : à débuter dès la récupération
- En cas de forme persistante : envisager une décompression chirurgicale</td></tr>
<tr><td>Trauma crânien</td><td colspan="2">Fracture du rocher : otorragie et signes cochléo-vestibulaires associés ➙ scanner du rocher
- PF immédiate par section-compression ou embrochage du nerf : traitement le plus souvent chirurgical par voie trans-labyrinthique si oreille interne détruite, ou par voie trans-mastoïdienne ou sus-pétreuse si oreille interne conservée
- PF différée par compression par l'œdème post-traumatique : corticothérapie
Plaie faciale (balistique, arme blanche)</td></tr>
<tr><td>Origine vasculaire</td><td colspan="2">➙ A évoquer devant l'association d'une PF et d'une hémiplégie controlatérale respectant la face : syndrome alterne du tronc cérébral par atteinte de la protubérance
- Eliminer une thrombose veineuse cérébrale si fièvre, céphalées, troubles de la vigilance</td></tr>
<tr><td>Sclérose en plaque</td><td colspan="2">= Rarement inaugurale : histoire clinique d'atteinte multifocale du SNC, évoluant par poussée
➙ A évoquer : régression trop rapide d'une PF a frigore ou apparition de myokymie faciale Liée à une atteinte intra-axiale du nerf facial (lors de son trajet dans le TC)</td></tr>
<tr><td>PRNA</td><td colspan="2">- Diplégie faciale ± asymétrique, souvent au 2nd plan du tableau clinique</td></tr>
<tr><td>Infection</td><td colspan="2">- Zona du ganglion géniculé : éruption vésiculeuse de la zone de Ramsay-Hunt (conque de l'oreille, CAE), PF massive, très douloureuse ± atteinte du VIII fréquente ➙ valaciclovir
- Infection ORL : mastoïdite, parotidite, otite, ostéite de la base du crâne
- Méningoradiculite bactérienne (Lyme) ou virale (coxsackie, herpès, oreillon) : contexte fébrile, syndrome méningé, placard érythémateux, morsure de tique ➙ PL
- Infection VIH : PF fréquente, à tous les stades, notamment lors de la séroconversion</td></tr>
<tr><td>Diabète</td><td colspan="2">- Mononeuropathie faciale possible, moins fréquente que l'atteinte oculomotrice</td></tr>
<tr><td>Maladie systémique</td><td colspan="2">- Sarcoïdose : l'atteinte nerf facial est la plus fréquente des localisations sur les nerfs crâniens
➙ Syndrome d'Heerfordt : association à une parotidite et une uvéite antérieure avec fièvre
- Syndrome de Melkersson-Rosenthal : PF d'allure essentielle, le plus souvent récidivante, associée à une infiltration cutanéo-muqueuse de la face (lèvres) et une langue plicaturée (« scrotale »), avec des antécédents familiaux identiques</td></tr>
<tr><td>Cause tumorale</td><td colspan="2">- PF associée à une atteinte d'un/plusieurs nerfs crâniens homolatéraux (hypoesthésie cornéenne, hypoacousie) : tumeur de l'angle ponto-cérébelleux (neurinome de l'acoustique), gliome du tronc cérébral, métastase de la base du crâne, méningoradiculite carcinomateuse
- PFP isolée : tumeur parotidienne</td></tr>
<tr><td>PF bilatérale</td><td colspan="2">Syndrome de Guillain Barré, borréliose de Lyme, infection par le VIH, sarcoïdose.</td></tr>
</table>